

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1925-1926 N° 34

UN CAS
de
LYMPHANGIOME
de la
RÉGION PAROTIDIENNE

Contribution à l'étude
des lymphangiomes de la face

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 2 Décembre 1925

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Etienne CALMELS

né à AUGEROLLES (Puy-de-Dôme) le 23 novembre 1900



LYON

Imprimerie BOSC Frères & RIOU

42, Quai Gailleton, 42

Téléphone 63-56

1925

UN CAS DE LYMPHANGIOME DE LA REGION
PAROTIDIENNE - CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES LYMPHANGIOMES DE LA FACE -



Digitized by the Internet Archive
in 2026

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1925-1926 N° 34

UN CAS
de
LYMPHANGIOME
de la
RÉGION PAROTIDIENNE

Contribution à l'étude
des lymphangiomes de la face

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON
et soutenue publiquement le 2 Décembre 1925

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Etienne CALMELS

né à AUGEROLLES (Puy-de-Dôme) le 23 novembre 1900



LYON

Imprimerie BOSC Frères & RIOU

42, Quai Gailleton, 42

Téléphone 63-56

—
1925

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Doyen honoraire M. H. HUGOUNENQ.
 Doyen M. J. LEPINE.
 Assesseur M. ROQUE.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. AUGAGNEUR, CAZENEUVE, FLORENCE (A.), TEISSIER.

PROFESSEURS

Cliniques médicales	MM. BARO
Cliniques chirurgicales	ROQUE
Clinique obstétricale et Accouchements.....	TIXIER
Clinique ophtalmologique	BERARD
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	COMMANDEUR
Clinique neurologique et psychiatrique	ROLLET
Clinique des maladies des enfants.....	NICOLAS
Clinique des maladies des femmes.....	LEPINE (J.)
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	MOURIQUAND
Clinique des maladies des voies urinaires.....	VILLARD
Clinique chirurgicale, infantile et orthopédie.....	LANNOIS
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie.....	ROCHET
Chimie biologique et médicale	NOVE-JOSSERAND
Chimie organique et Toxicologie	CLUZET
Matière médicale et Botanique	HUGOUNENQ
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	MOREL
Anatomie	BRETIN
Histologie	GUIART
Physiologie	LATARJET
Pathologie interne	POLICARD
Pathologie et Thérapeutiques générales	DOYON
Anatomie pathologique	COLLET
Chirurgie opératoire	X.
Médecine expérimentale et comparée et bactériologie.....	PAVIOT
Médecine légale	PATEL
Hygiène	ARLOING (F.)
Thérapeutique, hydrologie et climatologie	MARTIN (Etienne)
Pharmacologie	COURMONT (P.)
	PIC
	X.

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Chargé d'un cours de Pathologie externe	MM. VALLAS
— — Propédeutique de gynécologie	CONDAMIN
— — Chimie minérale	BARRAL
— — Urologie	GAYET

CHARGES DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Puériculture et hygiène de la première enfance.....	MM. CHATIN
Stomatologie	TELLIER

AGREGES

MM.	MM.	MM.	MM.
NOGIER	COTTE	CORDIER (V.)	MAZEL
GARIN	DUROUX	ROUBIER	SANTY
SAVY	TRILLAT	FAVRE	DUNET
FROMENT	SARVONAT	BONNET	CHALIER (André)
THEVENOT (Lucien)	FLORENCE (G.)	RHENTER	CHALIER (Joseph)
PIERY	ROCHAIX	LEULIER	NOEL
			CORDIER (Pierre).

M. BAYLE, secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. PATEL, président ; TAVERNIER, assesseur ;
 DUNET et CHALIER A., agrégés.

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.



A MON PÈRE ET A MA MÈRE,

Puisse ce travail, qui termine nos études, les récompenser de tous les sacrifices qu'ils se sont imposés pour moi.

A MON FRÈRE,

Témoignage d'affection.

A MES PARENTS ET AMIS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR PATEL,

Chirurgien des Hôpitaux

Professeur à la Faculté de Médecine

Qui nous a fait le très grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse. Nous lui exprimons nos sentiments respectueux de vive gratitude.

A MONSIEUR LE DOCTEUR FAYOL,

Ex-Interne, Lauréat des Hôpitaux de Lyon

Qui nous a inspiré ce travail. Nous le remercions très sincèrement de la confiance qu'il nous a témoignée et des sentiments d'extrême bienveillance qu'il a toujours montrés à notre égard.

A MONSIEUR LE DOCTEUR TAVERNIER,

Chirurgien des Hôpitaux

Nous le remercions d'avoir bien voulu faire partie de notre jury.

A MONSIEUR LE DOCTEUR DUNET,

Professeur Agrégé

A MES PROFESSEURS ET A MES JUGES

UN CAS DE LYMPHANGIOME DE LA REGION PAROTIDIENNE - CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES LYMPHANGIOMES DE LA FACE

INTRODUCTION

Nous avons eu l'occasion d'observer dernièrement, un jeune enfant de 6 ans, qui avait présenté un lymphangiome kystique de la région parotidienne. Cet enfant, fut opéré en avril 1924, par MM. les docteurs Tavernier et Fayol. Le résultat chirurgical fut parfait. L'examen microscopique de la pièce, confirma le diagnostic de lymphangiome kystique.

Les lymphangiomes kystiques sont des affections rares. Leur siège de prédilection est la région du cou, où ils sont connus sous le nom de kystes séreux congénitaux. A la tête et à la face, ils sont rares, contrairement aux angiomes, et ils ont surtout la forme simple ou caverneuse; on les a observés aux paupières, aux lèvres, à la langue, où ils forment une variété de la macroglossie. Ceux de la région parotidienne sont très rares. Nous avons cherché, dans les différents traités de pathologie chirurgicale; plusieurs auteurs mentionnent la possibilité de rencontrer des lymphangiomes dans la région parotidienne; nous n'avons trouvé d'observation détaillée

s'y rapportant, que dans le *Traité des affections chirurgicales*, de Lannelongue, publié en 1891, et dans lequel cet auteur rapporte une observation analogue à la nôtre.

Nous avons pu, cependant, réunir un certain nombre d'observations de lymphangiomes de la face et, en particulier, des joues. Nous les publions à la fin de ce travail. Nous verrons que ces tumeurs, si elles diffèrent par leur siège ou par leur aspect macroscopique, se rattachent toutes les unes aux autres par un ensemble de caractères communs : apparition dès la naissance, guérison par le traitement chirurgical pour les unes, résistance aux rayons X pour les autres, que l'on avait considérées comme des angiomes, même aspect microscopique des tumeurs extirpées, etc...

En ce qui concerne notre observation personnelle, nous avons pensé qu'elle offrait un double intérêt, d'abord, en raison de la rareté de ces tumeurs congénitales dans la région parotidienne, et, ensuite, en raison de leur siège ; elles sont, en effet, en rapport avec deux organes importants : le canal de Sténon et, surtout, le nerf facial. L'extirpation, étant le traitement idéal de ces tumeurs, quand elle est possible, il est évident que la difficulté de l'opération résidera surtout dans la préservation des filets du nerf facial et la conservation du canal de Sténon.

Si nous n'apportons aucun fait bien nouveau dans nos connaissances sur les lymphangiomes, nous pensons néanmoins, qu'il ne sera peut-être pas inutile d'étudier une illustration des données acquises, aussi bien en ce qui concerne leurs différents caractères de congénitalité, bénignité que le trai-

tement à leur appliquer, et qui doit être avant tout autre, le traitement sanglant.

Nous sommes heureux d'apporter ici un cas aussi net et aussi satisfaisant, de succès opératoire de cette affection.

Après avoir publié notre observation personnelle, nous ferons une étude générale des lymphangiomes de la face, en insistant plus particulièrement sur l'aspect clinique des lymphangiomes de la région parotidienne. Puis, nous publierons les diverses observations que nous avons pu rassembler. Enfin, dans un dernier chapitre, seront exposés les différents traitements que l'on peut appliquer à ces tumeurs, si, du fait de leur volume, par exemple, ou du trop jeune âge de l'enfant, on ne peut les soumettre au traitement chirurgical, ou même simplement, pour attendre que ce traitement devienne possible.

Nous tâcherons de faire ressortir la difficulté du diagnostic dans certains cas, témoin de notre observation, puisque la tumeur avait été diagnostiquée par M. le Docteur Barjon : Angio-lipome ; seule l'opération permet de faire un examen histologique, et, par suite, de porter le diagnostic exact. Nous rapportons également, deux observations inédites du service de radiothérapie de la Charité (Obs. II et III) ; il s'agit de tumeurs à aspect angiomateux, mais résistant au traitement par les rayons X. A-t-on à faire à des angio-lipomes, ou à des angio-lymphangiomes ? L'examen microscopique éclaircirait cette incertitude ; mais ces tumeurs ne gênant pas beaucoup les enfants qui en sont porteurs, il est rare que les parents se décident à l'opération, d'où la rareté des vérifications histologiques.

CHAPITRE PREMIER

OBSERVATION PERSONNELLE

L'enfant Maurice L..., est né le 18 avril 1918, à l'hôpital de la Charité, à Lyon. Rien à signaler dans des antécédents héréditaires ; son père et sa mère sont en bonne santé. Il a une sœur âgée de 3 ans 1/2, également en bonne santé. Il n'y a pas de membre de sa famille porteur d'une affection congénitale.

Rien dans ses antécédents personnels. Nourri au sein, il a marché à quinze mois.

Dès sa naissance, ses parents ont remarqué qu'il présentait une petite tumeur dans la région préauriculaire droite, ayant l'aspect d'une petite boule graisseuse de consistance molle, sans coloration de la peau, indolore. Les cris de l'enfant ne modifiaient ni le volume, ni la tension de la tumeur.

La tumeur reste de la grosseur d'une noisette jusqu'à l'âge de 3 ans ; elle se met alors à grossir rapidement, devenant plus dure, atteignant, en deux mois, le volume d'une prune.

A cette époque, l'enfant est envoyé par le Docteur Péhu à la Charité. Le Docteur Vignard, consulté, propose d'essayer un traitement radiothérapique, et envoie l'enfant dans le service de radiothérapie, dirigé alors par M. le Docteur Barjon. L'observation prise dans ce service, avant de commencer le traitement, est la suivante :

« *Diagnostic.* — Tumeur congénitale de la région parotidienne droite ; anglio-lipome ? — Tumeur restée stationnaire pendant deux ans, et qui grossit depuis deux mois. »

Examen à l'entrée, le 18 juin 1920. — A l'entrée, tumeur saillante, du volume d'une grosse prune, de consistance molle, lipomateuse, sans veinosités, superficielles ou profondes, apparentes ; aspect plus lipomateux qu'angiomateux.

Du 18 juin au 26 novembre 1920, l'enfant est soumis au *traitement radiothérapique* ; il subit 24 séances.

A la fin du traitement, le 26 novembre, on note que la tuméfaction saillante a disparu, mais il persiste une tuméfaction diffuse, molle, sans limite précise, paraissant être due à un *lipome* diffus, en voie de régression :

22 avril 1921. — L'enfant vient se remontrer, et présente toujours un peu d'empâtement diffus de la région préauriculaire droite. Dans ce tissu lipomateux, on sent un petit ganglion, du volume d'un noyau de cerise.

Du 27 au 29 avril. — On refait 4 nouvelles séances de rayons X. Le traitement est alors arrêté. La tumeur avait un peu diminué, devenant très molle. »

L'enfant ne se remontre plus à la Charité.

L'état de la tumeur, reste stationnaire pendant environ 6 mois ; puis, elle se remet à grossir rapidement, jusqu'à

l'âge de 6 ans. Elle atteint le volume d'une grosse prune, de coloration un peu violacée. C'est à ce moment qu'elle est montrée au Docteur Fayol, qui en décide l'extirpation.

Opération en avril 1924. (MM. les Docteurs Tavernier et Fayol.) — Ablation de la tumeur.

Anesthésie générale à l'éther.

Incision horizontale pré-auriculaire (même incision que l'incision horizontale, pour la résection du condyle du maxillaire inférieur).

On découvre la région parotidienne, et on tombe sur un tumeur polykystique, bleuâtre, molle, dépressible. Dès qu'on incise une parcelle de cette tumeur, les multiples kystes se vident et laissent écouler un liquide blanc, translucide, filant. Hémorragie en nappe assez discrète.

Il n'y a plus de tissu parotidien normal. On enlève la valeur d'une grosse noix de ce tissu pathologique ; la déssection en est très prudente, à cause du nerf facial. D'ailleurs, le tronc de celui-ci, n'est pas aperçu au cours de l'opération. Il semble que la tumeur se soit développée, surtout aux dépens des plans superficiels et surtout, au niveau du prolongement supérieur de la glande.

Les parties profondes de la glande paraissent rétractées, et très scléreuses.

Fermeture totale *per primam*. Guérison sans incidents.

Aucun filet important du facial n'a été coupé ; seuls quelques ramuscules destinées à l'orbiculaire des paupières et au frontal ont dû être intéressés. En effet, il y a une très légère dysymétrie du visage, lorsqu'on fait

fortement fermer les yeux et plisser le front de ce petit malade.

Envoi au laboratoire d'anatomie pathologique d'un fragment de la tumeur, avec le diagnostic de lymphangiome kystique de la région parotidienne. La réponse est la suivante : « Les fragments envoyés sont formés par un stroma fibro-conjonctif, dense et pauvre en cellules, au sein duquel, se voient de véritables fentes, revêtues par une couche, nettement visible, de cellules aplaties, du type endothélial. Le diagnostic est donc confirmatif : lymphangiome, sans aucun signe de malignité. »

En mai 1925, l'enfant est revu en excellente santé ; la tumeur principale a disparu ; il n'y a plus de saillie anormale. La région est plane, la peau est de coloration normale. Il y a seulement une récurrence de la grosseur d'une noisette, au niveau de la partie supérieure de la glande.

2° Intervention. (Docteur Fayol). — Anesthésie générale. Découverte par une incision horizontale de cette portion récidivée. Dissection d'un tissu identique à celui de l'année précédente. Ablation d'un noyau du volume d'une noisette.

Fermeture totale et suites simples.

Novembre 1925. — Depuis, aucune récurrence. La guérison se maintient.

Le résultat esthétique est très satisfaisant.

CHAPITRE II

1. — Définition et classification des lymphangiomes

Les lymphangiomes appartiennent à la catégories des tumeurs congénitales, à côté des angiomes. Ce terme de tumeur, pris dans son sens le plus large, semblerait indiquer qu'il se fait un processus de néoformation des vaisseaux lymphatiques, aboutissant à la tumeur, processus qui tend à persister et à s'accroître. Or, s'il est est assez facile de démontrer que les angiomes sont le double résultat, d'une part, de la dilatation des vaisseaux sanguins préexistants, d'autre part, de la production nouvelle de capillaires sanguins, la preuve de la néoformation des lymphatiques dans les lymphangiomes, est très difficile a donner. Avec Quénu, il faut grouper sous le nom de lymphangiome les productions circonscrites, congénitales et de nature manifestement lymphatique. Ainsi comprises, ces tumeurs méritent moins le nom de tumeur que celui de malformation d'une portion du système lymphatique.

Par suite, seront éliminés du cadre des lymphangiomes les varices lymphatiques, l'adéno-lymphocèle, l'éléphantiasis, les ectasies lymphatiques tronculaires, qui sont bien également des dilatations lymphatiques, mais qui diffèrent des lymphangiomes par les caractères suivants : ce sont des ectasies diffuses et non congénitales, les unes étant le résultat d'une maladie parasitaire due à la filaire; les autres, étant dues à des obstacles d'origine mécanique ou inflammatoire. C'est qu'en effet, les deux caractères essentiels des lymphangiomes purs sont, d'une part, la forme circonscrite de la lésion et, d'autre part, sa congénitalité.

C'est en 1877. que Wegner, le premier, établit une classification des lymphangiomes, basée sur leur anatomie pathologique, classification qui est restée classique. D'après lui, ces tumeurs se divisent en trois groupes :

- 1° *Les lymphangiomes simples*;
- 2° *Les lymphangiomes caverneux*;
- 3° *Les lymphangiomes kystiques*.

D'ailleurs, ces trois formes ne sont pas nettement tranchées, mais reliées par des caractères communs, qui en font les divers degrés d'un même processus. « Il existe, en effet, dit Quénu, toute une série d'intermédiaires, formant une chaîne continue entre le lymphangiome le plus simple et le kyste séreux le plus complet. Ainsi, dans certaines pièces de lymphangiome caverneux, on observe, à côté du tissu spongieux lymphatique, des espaces dilatés, complètement clos, de véritables kystes en un mot ; dans d'autres cas, le tissu caverneux manque et les kystes forment, à eux seuls, toute la masse patho-

logique, mais il est permis de retrouver leur origine lymphatique, grâce à leur endothélium régulier, à leur contenu, parfois, enfin, à la présence, dans la paroi kystique, d'un peu de substance folliculaire. »

2. — Anatomie pathologique

Les lymphangiomes, avons-nous dit, sont le résultat d'une dilatation des vaisseaux lymphatiques, dans une région circonscrite. Par conséquent, l'examen microscopique de ces tumeurs devra nous montrer un tissu lymphatique normal, avec des capillaires lymphatiques, de calibre agrandi, mais dont la paroi est toujours tapissée de sa *membrane endothéliale*.

Cette membrane endothéliale est formée par des cellules, très aplaties, ou cellules endothéliales, qui ont la même structure, mais sont plus minces et plus délicates, que celles de l'endothélium sanguin. Sur des coupes, on ne distingue de la cellule endothéliale, que le noyau qui poémine souvent fortement dans la cavité du lymphatique. L'imprégnation du vaisseau par le nitrate d'argent, permet de juger de la figure exacte des contours cellulaires. On voit alors, tracé en noir, un dessin caractéristique, en feuilles de chêne. Cet aspect est considéré comme caractéristique de l'endothélium des vaisseaux lymphatiques, les cellules endothéliales des vaisseaux sanguins ayant des bords rectilignes, ou à peine festonnés.

D'après Ranvier, on doit appeler *capillaire lymph-*

tique, tout vaisseau lymphatique, quel que soit son calibre, dont la paroi est réduite à l'endothélium, et qui est dépourvu de valvules. Les capillaires lymphatiques, sont placés à l'origine même de l'appareil conducteur de la lymphe, contrairement aux capillaires sanguins, qui sont interposés entre d'autres vaisseaux, et les font communiquer entre eux.

La forme des capillaires lymphatiques n'est pas aussi bien définie, que celle des capillaires sanguins et leur calibre n'a pas non plus la régularité de ces derniers vaisseaux. C'est que l'endothélium lymphatique, moins résistant que l'endothélium sanguin, est moins capable d'assurer aux vaisseaux lymphatiques une forme et un calibre constants.

La lymphe, qui circule dans le système lymphatique vasculaire, provient du plasma sanguin, qui a transsudé hors des vaisseaux sanguins, a baigné les cellules, et qui s'est appauvri et enrichi, d'autre part, à leur contact, de principes résultant de l'activité même de ces cellules. On pourrait diviser les voies lymphatiques en trois segments : d'abord les chemins de la lymphe, espaces interstitiels de nos tissus, sans paroi propre; puis les voies lymphatiques capillaires, closes et limitées par une simple paroi endothéliales; enfin, les troncs ou les cœurs lymphatiques, pourvus de muscles, doués de contractions rythmiques, qui actionnent le courant de la lymphe.

Quelles sont les modifications anatomo-pathologiques que font subir aux espaces lymphatiques les malformations congénitales que sont les lymphagiomes ? Il faut

les étudier suivant la forme clinique que présente la tumeur.

A) *Lymphangiome simple*. — Il ne s'agit presque jamais de tumeurs bien circonstrites, mais, au contraire, d'une sorte d'hypertrophie diffuse. Sous le microscope, on constate, entre les éléments de la région où le lymphangiome s'est développé des fentes lymphatiques innombrables, légèrement dilatées, toutes tapissées d'endothélium. La dilatation de ces espaces lymphatiques, est évidente, mais il est impossible d'affirmer qu'elles soient augmentées de nombre, car, normalement, il en existe partout. Le tissu conjonctif n'est qu'un réseau lymphatique.

B) *Lymphangiome caverneux*. — Sur une coupe, l'aspect est celui d'une éponge fine ; c'est un tissu finement aérolaire. Un lacis très serré de trabécules, limite des alvéoles. Les trabécules sont formés de tissu conjonctif adulte; un endothélium aplati et à noyau légèrement saillant, facile à mettre en évidence, par les imprégnations au nitrate d'argent, tapisse en une couche unique, et continue la face interne de chaque travée.

c) *Lymphangiome kystique*. — A plusieurs points de vue, il rappelle la forme caverneuses. La différence paraît surtout macroscopiquement ; la tumeur présente un caractère nettement mono ou polykystique. Les parois du kystes sont très minces, lisses, mais très irrégulières; des trabécules, des travées, des cloisons incomplètes soulèvent la paroi. Ces cloisons ont la même structure

que celles des lymphangiomes caverneux. La charpente est constituée par un tissu conjonctif adulte, fibreux, au sein duquel on retrouve des restes du tissu, dans lequel la tumeur a pris naissance. La face interne des travées fibreuses est tapissée par un endothélium à cellules plates, à noyau légèrement saillant. Les imprégnations argentiques mettent en évidence, les contours de ces cellules, qui sont arrondies en général, mais non dentelés, comme le sont les cellules de l'endothélium normal des vaisseaux lymphatiques.

Le contenu des kystes est, en général, un liquide transparent, de couleur jaunâtre ou verdâtre.

3. — Etiologie et pathogénie

On ne sait rien sur l'étiologie des lymphangiomes ; l'hérédité, le sexe ne jouent aucun rôle. Un fait reste bien acquis, c'est leur *congénitalité*. Ceux qui n'attirent l'attention que tardivement, au moment où ils se mettent à évoluer rapidement ont passé inaperçus à la naissance, en raison de leur petit volume.

Leur pathogénie n'est pas connue davantage. « Wegner, avait admis trois modes de développement : dilatation des vaisseaux préexistants, néoformation de vaisseaux pour bourgeonnement endothélial, et enfin, formation d'un tissu de granulations au milieu duquel prendraient secondairement naissance, des espaces lymphatiques. Nasse, n'est pas éloigné d'admettre le bourgeon-

nement endothélial : sans avoir constaté comme Wegner, une stratification des cellules endothéliales, il a observé sur plusieurs pièces, des signes manifestes de multiplication cellulaire; mais c'est tout; le troisième mode admis par Wegner, est encore moins facilement démontrable. » (Quénu.)

Il est à remarquer, qu'on observe surtout les lymphangiomes, dans les régions à développement compliqué : crâne, rachis, sacrum, face et cou, où de nombreuses fentes doivent se souder et s'oblitérer. Enfin, leur coexistence avec des angiomes, avec des kystes mucoïdes (Lannelongue), le cas de Lannelongue de kyste séreux congénital, avec cavités tapissées d'épithélium cylindrique et un autre cas, où les cellules d'un kyste étaient cylindriques, à cils vibratiles, la présence même dans leur sein de tissu osseux, ou cartilagineux, traduisent la malformation congénitale, le trouble du développement embryonnaire.

4. — Symptômes et diagnostic

Les tumeurs congénitales lymphangieutasiques se présentent avec les mêmes caractères généraux, sur toute les régions de la face où on peut les rencontrer : paupières, joues, lèvres, langue. Sans doute, il y a des différences dans le tableau clinique et surtout, dans les signes physiques de la tumeur. Mais ces différences tiennent à la disposition anatomique de la tumeur. et nullement

à sa nature. L'hypertrophie congénitale, en effet, a une physionomie propre, suivant son siège, et y entraîne des troubles fonctionnels spéciaux ; mais elle n'en est pas moins partout essentiellement la même.

La congénitalité apparaît avec évidence, à la langue et aux lèvres ; sur la langue, l'augmentation de volume est le plus souvent frappante à la naissance ; sur la lèvre inférieure, le fait est moins net quelquefois, de même que dans certains cas de lymphangiomes palpébral, où il est même exceptionnel que l'affection se soit montrée évidente à la naissance (Beck, Walsberg) ; elle paraît presque toujours acquise, et on l'a attribuée à des circonstances extérieures, surtout au traumatisme. Mais les exemples de lymphangiomes congénitaux sont plus que suffisants, pour établir que la congénitalité est la règle.

Ils sont rares à la région parotidienne. Lannelongue et Achard en ont résumé quelques observations, dans leur *Traité des kystes congénitaux*. Voici ce que nous lisons, à leur sujet, dans le *Traité*, de Duplay et Reclus : « Les kystes congénitaux ou lymphangiomes, affectent parfois des rapports intimes avec la parotide. Ces kystes, anatomiquement constitués comme partout ailleurs, forment des cavités très nombreuses, et de toutes dimensions. Il s'en trouve dans les interstices des lobules glandulaires, qui sont plus ou moins disséqués par les loges du kyste, et qui proéminent dans leur intérieur ; quelquefois, un globule glandulaire est isolé dans une cloison, intermédiaire à deux loges.

Cliniquement, la tumeur, observée dans les premiers mois de la vie, occupe la région parotidienne ; la peau

à sa surface est normale, mais amincie ; elle glisse au devant d'elle.

La consistance de la tumeur est d'une mollesse fluide ; on reconnaît au toucher, qu'elle est composée d'une série de loges pleines de liquide, et elle offre même à la vue un aspect demi transparent, et d'une coloration bleuâtre en certains points. Elle ne devient fluctuante, que lorsqu'elle est tendue par la pression. Elle est d'ailleurs irréductible, bien qu'on puisse, par la pression, augmenter la pression d'une loge aux dépens de celle des autres. Elle est tout à fait indolente. Elle ne proémine pas du côté de la cavité buccale, et, à la périphérie, elle se confond avec les tissus voisins, dont on peut cependant le séparer, en cherchant à la soulever. A son pourtour, existent quelquefois des veines dilatées, mais en somme, la tumeur ne présente aucun caractère des tumeurs érectiles.

« Le meilleur traitement est l'extirpation, que l'on fera avec précautions, en évitant de léser le nerf facial et le canal de Sténon » (Duplay et Reclus, *Traité de Chirurgie*, tome V, page 290).

Cette description cadre assez bien avec notre observation personnelle et les autres observations que nous avons réunies, aussi bien en ce qui concerne les signes locaux que les signes généraux. Les hypertrophies congénitales de la face constituent presque toujours des masses demi-dures, irréductibles, élastiques, peu dépressibles ; elles sont de consistance molle, lorsque l'élément lipomateux domine, et dans les formes kystiques de grandes dimensions.

Leurs limites, assez nettes en certaines régions, comme

à la lèvre supérieure, ne sont jamais très marquées. Ces productions, en effet, même lorsqu'elles paraissent très circonscrites, ne sont jamais encapsulées. Le lymphangiome se continue par sa périphérie avec les tissus sains, sans séparation, sans membrane isolante; durant son accroissement, ce caractère n'est pas modifié.

Dans sa forme typique, le lymphangiome est facilement reconnu : l'aspect particulier de la tuméfaction, qui rappelle une hypertrophie de la région atteinte, comme le montre bien la photographie que nous présentons, la consistance élastique des tissus, l'absence de réductibilité et de battements, la couleur normale de la peau et des muqueuses, sont autant de caractères propres, qui ne laissent aucune place au doute.

Le diagnostic différentiel se fera avec les deux affections congénitales qui peuvent avoir une certaine ressemblance avec les tumeurs lymphatiques, le lipome et l'angiome.

Les lipomes sont souvent confondus avec les lymphangiomes simples ou caverneux, car ils ont très souvent le même aspect et la même consistance. Le lymphangiome est en général moins lobulé; il adhère en outre à la peau, qui est épaissie et présente un aspect chagriné, éléphantiasique.

Le diagnostic sera plus facile quand il s'agira de distinguer un lipome d'un volumineux lymphangiome kystique, fluctuant, parfois même transparent, siégeant le plus souvent dans la région du cou; mais ce diagnostic sera aussi difficile que le précédent, quand il s'agira de petits lymphangiomes de la face, avec petites cavités kystiques non appréciables cliniquement.

L'angiome se distingue par la coloration de la peau et des muqueuses, par la mollesse et la réductibilité des parties tuméfiées. Les angiomes circonscrits surtout ont des caractères bien tranchés; mais l'angiome est parfois aussi étendu et aussi volumineux que le lymphangiome; il peut former une tumeur diffuse, occupant les paupières et s'étendant dans les régions voisines sur une plus ou moins grande largeur : le front, la tempe, la joue.

Le diagnostic du lymphangiome, dans sa forme typique, semble donc facile. Mais il n'en est pas toujours ainsi. Il y a d'abord des cas où le lymphangiome coexiste avec l'angiome; on arrive assez bien à faire la part des deux espèces d'altérations. Il y a en outre les tumeurs congénitales qui ont surtout l'aspect lipomateux, beaucoup plus que lymphangiomateux ou qu'angiomateux. Notre observation en est un exemple. En effet, le diagnostic porté par M. le Docteur Barjon, au moment où il instituait le traitement radiothérapique de la tumeur, était celui d'angiolipome. Et cependant, on n'avait noté ni veinosités superficielles ou profondes, ni réductibilité, ni tension par les cris; l'aspect était plus lipomateux qu'angiomateux. Il fallut l'échec du traitement par les Rayons X, d'une part, pour faire rejeter le diagnostic d'angiome, et d'autre part, l'examen histologique de la tumeur après son ablation pour rejeter celui de lipome. La tuméfaction n'était pas un angio-lipome, mais un lymphangiome.

De même, dans l'observation II, le diagnostic d'hémo-lymphangiome ne fut porté qu'après coup, lorsque le traitement radiothérapique n'eût amené aucun résultat. Et encore, dans ce cas particulier, il n'est pas possible

d'affirmer la nature lymphatique de la tumeur; tout ce que l'on peut dire, c'est qu'elle ne réagit pas aux Rayons X; donc ce n'est pas un angiome, mais un lymphangiome ou un lipome. Il en est de même pour l'observation III, très intéressante : sur trois tumeurs, que présente un même enfant, et que l'on diagnostiqué : angiomes, deux disparaissent complètement par la radiothérapie; la troisième, celle de la nuque, persiste en partie. Il est clair que là encore, il y avait un autre élément associé à l'angiome, et qui est irréductible aux rayons X. La ponction pourrait lever dans certains cas les doutes ; pour trancher la question, il faudrait l'examen histologique; peut-être, comme dans notre observation, s'agirait-il d'hémo-lymphangiome et non d'angiolipome.

5. — Evolution et pronostic

Nous avons déjà dit que les lymphangiomes existaient dès la naissance : la congénitalité est la règle. Cependant quelques-uns passent inaperçus et n'attirent l'attention des parents qu'à l'occasion d'une poussée aiguë.

L'accroissement peut être lent, continu, ou au contraire rapide, par poussées; en quelques jours, la tumeur peut prendre un volume considérable. Ces poussées apparaissent avec prédilection à deux moments de l'existence, dans les premiers jours de la vie, et beaucoup plus tard à l'époque de la puberté.

Fig. 1



Fig. 2



Fig. 1. — Enfant M. L..... à l'âge de deux ans.
La Tuméfaction est très visible.

Fig. 2. — Enfant M. L..... après l'intervention chirurgicale.

On peut voir, dans les formes kystiques surtout, des accroissements subits de volume; sous l'influence du traumatisme le plus léger, quelquefois même d'un simple effort, les vaisseaux sanguins sous-jacents à l'endothélium peuvent se rompre, d'où inondation sanguine dans la cavité kystique et l'augmentation brusque de la tumeur.

Le pronostic de ces tumeurs est bénin. Elles peuvent rester stationnaires; la transformation en lipome est assez fréquente; il est possible que bien des lipomes reconnaissent cette origine.

La guérison spontanée est rare. Un mode de guérison possible, mais rare, est l'ouverture spontanée du kyste, qui s'infecte et suppure; un travail de cicatrisation vient ensuite étouffer les vaisseaux.

En somme, la vie du malade n'est jamais menacée par la présence d'un lymphangiome; il est plutôt gênant par la difformité disgracieuse qu'il imprime à la figure du sujet.

Nous ne signalerons que pour mémoire l'hypothèse d'une transformation maligne de ces tumeurs, émise par Gayraud, de Montpellier, au sujet d'un lymphangiome, qui fit l'objet de sa thèse en 1900 : « L'existence d'un lymphangiome simple ou caverneux, dit-il, n'atteignant pas un volume trop considérable, n'est pas une menace très sérieuse pour son porteur. Mais l'examen histologique, dû à l'obligeance de M. le Professeur agrégé Bosc, ne laisse pas que de jeter un doute sur la bénignité de ces néoplasies congénitales. Il existait, en effet, dans la petite tumeur qui fut enlevée par M. Forgue, et qui récidiva rapidement, des cellules géantes multi-

nucléées, qui peuvent faire craindre une malformation sarcomateuse. Pour avoir la preuve anatomique que ces cellules géantes sont bien fonction d'une dégénérescence maligne, il aurait fallu extirper la tumeur récidivée. Malheureusement, la malade refusa de se laisser opérer à nouveau et a été perdue de vue.

« Aussi, ne pouvons-nous que constater le fait, sans pouvoir en tirer une conclusion. Toutefois, cette hypothèse que les lymphangiomes et les angiomes, néoplasies conjonctives, puissent aboutir à la transformation sarcomateuse, est parfaitement vraisemblable et s'accorde avec les notions admises à l'heure actuelle sur les tumeurs. »

CHAPITRE III

TRAITEMENT DES LYMPHANGIOMES

Indications et contre-indications. — Une contre-indication formelle est tirée du trop jeune âge (Delbet). Il ne faut point intervenir dans les premiers jours, ni dans les premières semaines de la vie, sauf, naturellement, le cas où des accidents de compression menacent la vie de l'enfant. « On ne peut pas, quand il en est ainsi, dit Delbet, choisir son moment, il faut obéir à la menace des symptômes. »

C'est également l'opinion de Lannelongue, qui écrit : « Comme la plupart des méthodes autres que l'extirpation sont souvent inefficaces et que cette dernière constitue d'habitude une opération importante, il en résulte qu'on ne doit pas intervenir dans les premiers jours qui suivent la naissance. On compromettrait d'autant plus inutilement alors la vie de l'enfant que les accidents

inhérents à la présence des kystes congénitaux, même volumineux, sont rares, exceptionnels même, et n'apparaissent que tardivement. On ne saurait, au surplus, fixer l'âge le plus convenable pour une opération; il est subordonné avant tout aux conditions générales de santé et de résistance des petits sujets, mais aussi au petit volume de la tumeur, à son siège superficiel ou profond, au développement qu'elle prend dès les premiers mois de la vie, c'est-à-dire à sa marche stationnaire ou progressive. Nous avons opéré plusieurs malades dans le cours de la première année et ajourné pour d'autres l'intervention à une époque plus tardive. »

On a proposé plusieurs modes de traitement. Il est bien évident que tout traitement sera impuissant contre les kystes multiloculaires, de dimensions énormes, s'étendant aux régions voisines.

Ces différentes méthodes de traitement, que nous passerons rapidement en revue, sont les suivants :

- 1° *La Ponction simple* du kyste;
- 2° *La Ponction suivie d'injection modificatrice*;
- 3° *Le Séton, avec drainage du kyste*;
- 4° *L'électrolyse*;
- 5° *La radiothérapie*;
- 6° *Les méthodes sanglantes : incision et extirpation.*

1° *Ponction simple.* — Ce fut un des premiers moyens mis en usage. « Une seule ponction, dit Delbet, ne suffit jamais, à moins qu'elle ne détermine une inflammation si violente et une suppuration telle que toute la tumeur

soit détruite. Mais ce n'est pas là de la thérapeutique, c'est un accident redoutable, qui peut entraîner la mort. »

Il faut donc avoir recours aux ponctions multiples et successives. Dans un certain nombre de cas, on aurait constaté la disparition de la tumeur. Hawkins, Follin, Devalz eurent chacun un succès.

Le cas de Hawkins est assez net : ce chirurgien a ponctionné de temps en temps, pendant un an, les poches multiples d'un petit sujet âgé de huit mois. La tumeur fut réduite au tiers de son volume, et ce tiers parut alors formé de graisse seulement. Quelques années plus tard, toute trace de kyste avait disparu.

Le cas de Devalz est plus discutable, car il n'a pas été assez suivi : l'enfant qui portait un kyste volumineux, n'a été revu qu'un mois seulement après la dernière ponction ; il présentait encore une dureté allongée et profonde, qui pouvait bien correspondre à des cavités kystiques persistantes ; le petit malade, âgé de 6 mois, avait subi seulement deux ponctions, à huit jours d'intervalle.

Gosselin traita également par cette méthode un enfant de onze mois ; il pratiqua cinq ponctions à trois ou quatre mois de distance. La cinquième ponction fut suivie de suppuration du kyste, et la guérison ne fut obtenue alors que par des incisions et du drainage.

Dans un cas de Lannelongue, la suppuration se produisit également. La ponction est donc une méthode peu recommandable, en raison des dangers de suppuration, qui peuvent être graves. Et quand ces phénomènes inflammatoires ne se produisent pas, le liquide, en général, se reproduit très vite. Il faut considérer les ponctions simples et successives comme une méthode palliative,

utile pour parer à des accidents menaçants, en particulier l'asphyxie, chez les enfants en très bas âge, qui ne pourraient résister à une intervention plus sérieuse; elles permettent de gagner du temps.

Deuxième ponction, suivie d'injection modificative. — Cette méthode a été employée par différents auteurs, Tillaux, Thibierge, Lannelongue, qui ont obtenu des succès, après une ou deux injections de teinture d'iode. Trendelenburg, sur quatre cas traités ainsi, compte trois guérisons.

Les solutions iodées sont les plus employées parmi les liquides modificateurs, mais on peut leur substituer d'autres solutions, le chlorure de zinc à 3 p. 100. Ces injections, plus ou moins irritantes, provoquent parfois des accidents inflammatoires, des suppurations. C'est là un inconvénient de ces méthodes, qui, d'autre part, ne sont pas applicables à tous les cas; elles ne conviennent en effet qu'aux kystes uniloculaires; l'injection modificatrice ne peut être efficace qu'à la condition d'atteindre la plupart des loges.

3° *Séton.* — « Cette méthode, dit Lannelongue, est un moyen insuffisant, qui expose aussi à des accidents. » Elle a pour but de faire suppurer les poches et d'obtenir la guérison ultérieure par rétraction. Hogg rapporte un cas de kyste du cou, dans lequel il traversa la base de la tumeur avec six fils de soie et obtint l'évacuation graduelle du kyste et la guérison sans trace de cicatrice. Le drainage du kyste a donné un succès à Burow fils, mais le plus souvent il n'a été appliqué que pour remé-

die raux accidents de suppuration déterminés par les autres procédés de suppuration.

C'est donc encore un procédé à rejeter, puisqu'il faut éviter le plus possible la suppuration dans le kyste.

4° *L'électrolyse.* — Le premier essai de traitement par cette méthode remonte à 1872; James Hardie la pratiqua sans succès. Lannelongue fit deux tentatives, dont l'une fut encourageante, puisqu'il obtint une diminution de volume de la tumeur. Mais ces faits ne sont pas assez nombreux, pour qu'on puisse juger de la valeur de l'électrolyse, appliquée aux lymphangiomes.

5° *Radiothérapie.* — La radiothérapie, qui agit d'une façon remarquable sur les angiomes en voie de développement, est sans action sur les lymphangiomes. Notre observation personnelle et les observations II et III sont des preuves de cette non efficacité. Pourquoi, alors, avait-on soumis ces tumeurs aux rayons X ? Nous l'avons déjà dit, c'est parce qu'elles n'avaient pas les caractères typiques des lymphangiomes, mais plutôt ceux des hémolympangiomes, dont la partie angiomateuse est susceptible de régression par la radiothérapie. Dans ces cas, les rayons X furent plutôt une épreuve de diagnostic qu'un moyen de thérapeutique.

On peut ainsi diviser les angiomes en deux catégories, ceux qui sont très sensibles aux rayons X, ce sont les angiomes purs, et ceux qui ne subissent qu'une régression partielle; c'est à ces derniers qu'on donne le nom d'angio-lipome ou d'hémo-lymphangiome, car on suppose que la portion de la tumeur qui persiste est

formée par un lipome ou un lymphangiome congénital, réfractaire aux rayons X. Comme ces tumeurs ne sont pas gênantes, elles ne sont presque jamais opérées, d'où l'impossibilité de vérifier l'hypothèse de l'élément lipomateux ou lymphangiomateux, qui persiste. Notre observation montre que, dans notre cas particulier, l'élément qui persista après le traitement radiothérapique, était de nature lymphangiomateuse; nous avons affaire à un hémolymphangiome.

Mais nous ne généraliserons pas; l'association de l'angiome et du lipome existe certainement, et même on peut imaginer dans une même tumeur l'association de ces trois éléments, dont un seul, le tissu angiomateux, réagira à la radiothérapie. L'examen microscopique seul, après exérèse, ferait la part des deux autres.

6° *Traitement chirurgical.* — Il est admis par tous les auteurs que le traitement sanglant est le traitement de choix. Nous avons vu, au début de ce chapitre, les conditions de ce traitement. Deux procédés peuvent être employés :

a) *L'incision* : Wœlfler recommande l'incision large, suivie de tamponnement à la gaze iodoformée. Nasse a fait remarquer que cette méthode a un double inconvénient : elle expose à la lymphorée, qui peut être assez considérable pour affaiblir notablement les malades, et à l'infection, qui trouve là un excellent terrain, et qu'il n'est pas toujours facile d'éviter chez les enfants.

b) *L'extirpation totale* : lorsqu'elle est possible, elle est l'opération de choix. Sur neuf cas que Nasse a réu-

nis, une seule fois l'opération a été suivie de mort. Si elle n'est pas possible, on peut avoir recours à des extirpations partielles, qui ont donné des résultats satisfaisants à Lannelongue, Jones, Delbet.

Notre observation est une heureuse confirmation de la supériorité de ce traitement. La photographie de l'enfant montre le résultat esthétique parfait. Mieux vaut une légère cicatrice qu'une déformation disgracieuse. Nous avons également réunis d'autres succès opératoires (Obs. IV, V, VII).

Nous n'insisterons pas davantage sur ce traitement chirurgical. La technique variera avec le siège de la tumeur, les organes qu'elle englobe, et qu'il faudra ménager d'autant plus qu'ils seront plus importants, les nerfs surtout. A la suite de l'opération de la tumeur que nous présentons, l'enfant a été atteint d'une légère paralysie de quelques muscles de la face et qui rétro-cède peu à peu; quelques filets de la branche temporo-faciale du nerf facial ont été sectionnés au cours de l'intervention; en raison du siège de la tumeur, il était difficile qu'il en fût autrement.

AUTRES OBSERVATIONS

OBSERVATION II

(Due à l'obligeance de M. le Docteur Contamin)

Ch... Paulette, 11 mois.

Diagnostic : Hémo-lymphangiome.

Début à l'âge de 2 mois. Rien à la naissance. Au début, petite rougeur, ressemblant à une piqure de puce. La tumeur grossit rapidement. A 4 mois et demi, radiothérapie par M. le Docteur Malot, sans résultat (9 séances de 8 minutes). Aucun renseignement sur le mode d'application des rayons.

10 oct. 1924. — Actuellement, tumeur volumineuse de la région massétérine, s'étendant en avant du pavillon de l'oreille, sur la partie postérieure de la joue. Teinte blanchâtre quand l'enfant est au repos, teinte bleuâtre quand il crie. Quelques veinosités superficielles en lacs. Pas de duvet superficiel. La peau ne semble pas irritée.

Le volume de la tumeur est actuellement de une demi-mandarine de 6 centimètres de diamètre et faisant une saillie d'environ trois centimètres.

Du 10 octobre au 7 avril 1925, on soumet la tumeur au traitement radiothérapique. Neuf séances n'amènent aucune diminution dans le volume de la tuméfaction.

Le traitement est alors suspendu.

OBSERVATION III

(Due à l'obligeance de M. le Docteur Contamin)

O... Hélène, 5 mois et demi.

Entre le 3 mars 1924.

Diagnostic à l'entrée : Angiomes congénitaux volumineux, superficiels et profonds de la région frontale et de la région de la nuque.

Observation. — Rien à la naissance.

Quelques jours après la naissance, apparition à la partie moyenne du front d'un petit filet rouge. Puis le filet s'est étendu en nappe, en même temps qu'apparaissait et se développait une tumeur volumineuse, médiane, étendue de la racine du nez jusqu'au voisinage de la fontanelle antérieure. Une deuxième tumeur, moins importante, se développait en même temps, à gauche de la ligne médiane.

Du côté de la nuque, les parents ne remarquèrent qu'un mois et demi après la naissance, l'existence d'une saillie du volume d'une fraise. Cette tumeur angiômateuse s'est progressivement développée.

Les deux angiomes sont actuellement en voie de développement et, de semaine en semaine, les parents constatent leur progression.

Actuellement : 1° Dans la région frontale, angiome tubéreux, en forme de raquette, étendue, de la racine du nez à la fontanelle antérieure, mesurant 9 centimètres dans le sens de la longueur. Dans le sens de la largeur, on note 18 millimètres au niveau du manche de la raquette et 45 millimètres au niveau de la partie renflée.

La saillie au-dessus des téguments est de 1 centimètre 5 environ. Coloration rouge violacée de la peau. Quelques petites croûtes au niveau du cuir chevelu. Les cheveux existent au niveau de l'angiome.

2° A gauche de la ligne médiane, à 2 centimètres au-dessus de l'angle interne de l'œil, angiome tubéreux du volume d'une grosse noisette.

3° Dans la région de la nuque, à droite de la ligne médiane, volumineuse tumeur angiomateuse, de la dimension d'une grosse orange. Cette tumeur est molle, chaude, et recouverte irrégulièrement d'un lacis rouge violacé, traduisant l'angiome superficiel. Quelques poils follets au niveau de cette tumeur.

Du 31 mars au 6 juin, 7 séances de radiothérapie sur les trois tumeurs.

Le 6 juin 1924, l'angiome frontal est très amélioré; la tumeur n'est presque plus saillante dans sa partie supérieure, et dans sa partie inférieure, elle ne présente qu'une saillie de 3 à 4 centimètres. L'angiome s'est très décoloré.

Celui de la nuque est toujours empâté, saillant. Il a diminué de moitié.

Du 6 juin au 13 nov., nouvelles séances.

L'angiome frontal est complètement guéri. La tumeur a disparu, et la teinte est redevenue celle de la peau voisine. Très bon résultat au point de vue esthétique et thérapeutique.

Les 13 et 14 mars, deux séances sur la tumeur de la nuque.

L'enfant est revu le 13 nov. 1925. Cicatrice légèrement déprimée du front. La peau a une allure tout à fait normale.

A la nuque, il persiste une masse molle, irréductible, donnant l'impression d'un paquet de vers roulant sous le doigt. On arrête cependant les séances, en raison des doses fortes antérieures.

OBSERVATION IV

Empruntée à la Revue des Sciences Médicales
Remarks on cystic lymphangiome in Childhood, par d'Arcy
Power (Brit. Med. Journal, p. 1189, 16 mai 1896)

Fillette de 15 jours, présentant, sur la joue gauche, une tumeur volumineuse, lobulée, molle et indolente. Une autre petite tumeur analogue, d'apparence kystique, existe derrière l'oreille. La peau est saine, sans dilatation veineuse, ni engorgement des ganglions lymphatiques voisins. L'affection s'est

développée très vite, quatre jours après la naissance de l'enfant.

Opération. — La tumeur apparaît sous forme d'une grappe de kystes nombreux, renfermant un liquide séreux, clair, non sanguinolent. Les kystes sont sous-cutanés et adhérents à la face profonde du derme.

Excision de tous les kystes, dont la dissection est impossible, en respectant les plus importantes des fibres du nerf facial.

Guérison rapide, mais récidive au bout de dix mois, après des poussées de lymphangite érysipélateuse.

Une nouvelle opération complémentaire est pratiquée, qui amène un résultat définitif.

OBSERVATION V

(Empruntée à la thèse de Mlle Plécathevsky)

D. M..., garçon, âgé de 2 mois 1/2.

Antécédents héréditaires. — Rien à signaler.

Antécédents personnels. — Enfant bien portant.

Etat actuel, le 6 décembre 1905. — Tumeur congénitale du lobule du nez, qui avait été diagnostiquée : kyste congénital. En réalité, il s'agissait d'une tumeur assez solide. Elle a été enlevée le 8 décembre 1905.

Examen et diagnostic histologique. — Lymphangiome pur. La tumeur est formée par un stroma conjonctif, sillonné par des vaisseaux lymphatiques dilatés, s'anastomosant en certains points. Certains de ces vaisseaux, ou plutôt des espaces lymphatiques, sont remplis par une agglomération des cellules endothéliales, provenant de l'endothélium des vaisseaux. La tumeur contient aussi des capillaires sanguins, dont le nombre, toute proportion gardée, est anormal, mais dont la structure ne présente aucune modification.

OBSERVATION VI

*Empruntée à Lannelongue
(Traité des kystes congénitaux, Obs. LXVII)*

Hypertrophie congénitale des joues

Papon (Elie), âgée de dix mois, nous est présentée à l'hôpital Trousseau, le 13 mai 1885.

La mère est bien portante, le père tousse habituellement. Un premier enfant est mort à sept mois, avec des convulsions, probablement de méningite tuberculeuse. Pour l'enfant qu'on nous présente, la grossesse avait été bonne, mais il y avait eu des vomissements continuels pendant les trois premiers mois; pas de traumatisme, pas de pertes. Depuis sa naissance, l'enfant n'a pas fait de maladie.

La figure de cet enfant présente un aspect un peu étrange; toutes les parties médianes de la face semblent petites, le nez, le menton, et surtout l'orifice buccal. Au contraire, les yeux sont assez grands et les joues très développées; elles forment des saillies très volumineuses, de consistance ferme et élastique, descendant jusqu'au niveau du menton, et dépassant très notablement sur les côtés, le plan déterminé par les tempes.

A la palpation, on remarque une induration légère de toutes les parties constituantes des joues, mais surtout une épaisseur beaucoup plus grande de ces organes; la peau est épaissie et montre des traces de desquamation épidermique. Les parties sous-cutanées sont surtout épaissies, et on ne peut vraiment savoir la part que les muscles prennent à l'hypertrophie, bien qu'elle paraisse réelle; la muqueuse buccale est normale.

La langue ne présente aucune altération; on ne trouve rien d'anormal sur le reste du corps, à l'exception de 3 nævi. L'un d'eux forme sur le front, au-dessus de la partie interne du sourcil gauche, une petite tache vasculaire, large comme un petit haricot. Deux autres taches semblables existent, l'une au niveau de la fontanelle intérieure, l'autre du côté droit à la limite du front et du cuir chevelu.

OBSERVATION VII

Empruntée à Lannelongue, in Traité des Affections congénit.

*Kyste congénital multilobulaire de la région parotidienne
du côté droit, hémato-lymphangiome.*

On vient nous consulter à l'hôpital pour un jeune garçon de onze ans et demi, qui porte à la région parotidienne, au-dessous et en arrière du lobule de l'oreille, et plus bas, entre le bord postérieur du maxillaire et le sterno-mastoïdien, une tumeur lobulée du volume d'un petit œuf. Cette tumeur soulève la région du creux parotidien; elle remonte en haut, jusqu'au conduit auditif, et empiète en arrière, sur la face externe du sterno-mastoïdien; elle est constituée de deux lobes, que sépare un léger sillon. La peau glisse à sa surface, sans aucune trace d'adhérence; le peaucier et l'aponévrose passent certainement aussi sur sa face externe; sa consistance est molle et spongieuse, et la pression la refoule sans la réduire. Cette pression fait apparaître en haut un petit lobule distinct qu'on ne sentait pas auparavant. Le doigt sent aussi derrière le lobule une saillie dure comme un ganglion, qui est probablement un prolongement de la tumeur; une autre petite masse dure se trouve à l'extrémité inférieure. Lorsque le malade penche la tête ou fait un effort en soufflant, la bouche et le nez étant fermés, la tumeur ne se tend pas et n'augmente pas de volume.

La peau a une teinte bleuâtre; à la surface même on ne voit pas de dilatation veineuse. Du côté du plancher buccal, on n'observe ni veinosités anormales, ni aucun soulèvement. L'amygdale correspondante est saillante et un peu granuleuse.

La mère s'est aperçu, il y a quatre ans, de la présence de la tumeur, qui se présentait alors sous la forme d'une tache bleuâtre, large comme une lentille. La coloration bleuâtre a persisté.

Il y a trois ans, elle avait à peu près le même volume qu'aujourd'hui. A cette époque, l'enfant fut atteint d'un rhu-

matisme articulaire généralisé, de forme assez grave. Pendant cette maladie, la tumeur s'effaça complètement; elle reparut au bout d'un mois environ.

Cinq ponctions ont été faites. La première a retiré, il y a six mois, en juillet 1887, un liquide sanguinolent; la deuxième a été pratiquée le 1^r octobre suivant, la troisième le 2 novembre; elle a retiré un liquide jaune rougeâtre. Les quatrième et cinquième, datent des 25 et 28 décembre 1887; elles n'ont donné aucun résultat. A cette dernière date, la tumeur avait pris un accroissement subit; en deux heures, elle avait doublé de volume et cela sans aucun mal de gorge, sans cause connue; il semble qu'il se soit fait une hémorragie.

Nous n'hésitons pas à reconnaître un lymphangiome multilobulaire : tous les caractères des kystes séreux y sont évidents. Mais, de plus, il y a des loges à contenu sanguin, ou sanguinolent tout au moins, ainsi qu'en témoignent les ponctions. Nous conseillons l'extirpation de la tumeur; les parents n'ont pas voulu s'y résigner.

OBSERVATION VIII

Empruntée à Lannelongue, in Traité des Affections congénit.

Lymphangiome congénital de la joue gauche et de la moitié gauche de la lèvre supérieure.

Cécile Mesnil, âgée de trois ans, entre à l'hôpital Trousseau, en mars 1886.

Le père et la mère sont bien portants et exempts de toute affection congénitale.

L'enfant paraissait bien conformé au moment de la naissance; cependant, peu de jours après, on s'aperçut que la joue gauche était plus grosse que la droite. Mais cette différence était si peu prononcée que la mère elle-même ne l'avait pas remarquée.

Plus tard, la tuméfaction de la joue devint plus nette; on ne voyait de tache cutanée d'aucune sorte.

•

L'enfant s'est bien portée pendant les deux premières années. L'année dernière, elle est entrée à l'hôpital pour une rougeole et a fait un long séjour, salle Blache.

La tumeur, qui avait peu augmenté d'abord, a pris depuis un an un accroissement rapide ; elle a envahi toute la joue gauche, et la moitié gauche de la lèvre supérieure. Elle a subi, à plusieurs reprises, des poussées assez brusques d'accroissement.

Au moment de son entrée dans le service de chirurgie, l'enfant présente une asymétrie marquée de la face, due à une tuméfaction diffuse, qui occupe la plus grande partie de la joue gauche et la moitié gauche de la lèvre supérieure. Cette tumeur consiste, en une sorte de plaque épaisse, large de plusieurs centimètres, sans limites précises. Sa consistance générale est assez dure. L'infiltration et l'induration se terminent d'une manière graduelle à la périphérie.

La peau qui recouvre la tumeur, est adhérente et comme infiltrée elle-même ; elle est le siège d'une desquamation en assez larges plaques. La muqueuse buccale n'est pas altérée.

La tumeur a présenté des variations manifestes de volume, de couleur, de tension. A l'entrée de l'enfant à l'hôpital, elle était rouge, tendue, douloureuse, comme une plaque de lymphangite. Au bout de quelques jours, la tuméfaction a diminué spontanément, la rougeur est tombée, le volume de la tumeur est devenu moindre d'un tiers ; la peau, d'un blanc jaunâtre, commence à desquamer.

Du même côté, dans la région sous-maxillaire, existe un engorgement manifeste de plusieurs ganglions lymphatiques réunis en une masse lobulée et douloureux à la pression.

OBSERVATION IX

(Empruntée à la *Thèse* de GAYRAUD, Montpellier, 1899)

Hémo-lymphangiome fissuraire caverneux de la lèvre supérieure. (Communication faite à la Société anatomique, séance du 20 oct. 1899, par le Docteur E. Jambrau, chef de clinique chirurgicale à la Faculté de Médecine.)

Marie P..., 23 ans, journalière, entre le 6 décembre 1898 salle J.-L. Petit, à l'Hôpital Suburbain.

Vers l'âge de 7 ans, les parents de cette jeune fille s'aperçurent que la partie gauche de la lèvre supérieure présentait une légère saillie. Insensiblement, cette saillie augmente de volume, mais sans modification de coloration de la peau, et sans provoquer de douleurs ni de gêne fonctionnelle. Il y a deux ans seulement, la tumeur atteignit le volume d'une petite noisette. En juillet 1898, cette malade alla consulter un médecin, qui lui fit, à deux reprises, des pointes de feu sur la muqueuse labiale ; une tuméfaction inflammatoire s'ensuivit durant quelques jours, au bout desquels la lèvre reprit sa forme disgracieuse.

Cette jeune fille n'a pas de passé morbide et affirme, qu'il n'y a, parmi ses ascendants, ni ses collatéraux, de malformations congénitales.

Examen le 6 décembre 1898. — Cette personne, très bien constituée, en excellent état général, a la partie gauche de sa lèvre supérieure soulevée par une saillie hémisphérique, du volume d'une noisette, au niveau de laquelle la peau est normale. Du côté muqueux, la saillie est à peine marquée. A la palpation, on reconnaît que la tumeur est mollesse, mal limitée, de consistance homogène, non réductible, et que la peau ne se plisse pas à sa surface. La tumeur n'est pas douée de battements, ni d'expansion, et les vaisseaux voisins ne paraissent pas dilatés. Elle ne devient pas turgescence pendant les cris et les efforts, mais augmenterait légèrement, dit la malade, pendant les périodes menstruelles.

Diagnostic. — Angiome sous-cutané fissuraire de la lèvre. M. le Professeur Forgues décide l'extirpation.

Opération le 11 décembre 1898, par M. le Professeur Forgues. — Anesthésie à la cocaïne. A l'aide d'une longue pince courbe, M. Forgues retourne la lèvre supérieure de bas en haut, de façon à enlever la tumeur par la muqueuse. Incision de celle-ci et dissection d'une masse grenue, très vasculaire. Quelques sutures au catgut. Pansement compressif. Ecchymose, qui a disparu le 18. La lèvre a le même volume des deux côtés. La malade part le 24.

En avril, elle donne de ses nouvelles : la tuméfaction a reparu depuis quelques semaines, et forme un bourrelèt un peu moins volumineux que le premier. On engage la malade à revenir au service, pour une seconde intervention, mais elle s'y refuse. Nous n'avons pu avoir de ses nouvelles depuis cette époque.

Examen microscopique de la pièce. — La partie antérieure, la plus dense, est formée d'un tissu fibreux fasciculé, qui rayonne autour de vaisseaux sanguins très volumineux, gorgés de sang, et dont les parois sont épaisses. On voit dans ce tissu conjonctif, des fentes lymphatiques très nombreuses et des espaces larges, arrondis ou angulaires, tapissés d'un endothélium très net, et qui représentent des lymphatiques dilatés. Les cavités communiquent nettement avec les fentes. Dans la partie postérieure, moins dense, on constate également des travées conjonctives, avec d'énormes espaces lymphatiques, revêtus d'un endothélium très net par places, isolés ou communiquant les uns avec les autres, constituant un véritable tissu caverneux.

En un point, on voit des cellules irrégulières, à gros noyaux, arrivant à constituer de véritables cellules géantes à noyaux nombreux. Il est difficile de dire quelle est la signification de cette formation cellulaire : elle paraît représenter un nodule lymphatique, dont les cellules périphériques à structure de cellules géantes, jouent le rôle de macrophages vis-à-vis des globules rouges extravasés. On pourrait se demander quelles modifications peuvent subir ces foyers embryonnaires, à la suite d'une extirpation circomplète, et si on n'a pas à craindre une transformation maligne, sans qu'il soit possible de rien affirmer à cet égard.

CONCLUSIONS

I. — Les lymphangiomes sont des affections rares. On les observe de préférence à la face et au cou. Les lymphangiomes de la face affectent surtout les formes simples et cavernueuses, rarement la forme kystique, beaucoup plus fréquente au cou.

II. — L'origine congénitale de ces tumeurs n'est plus discutée; mais on ignore toujours leur pathogénie.

III. — Dans la forme typique, pure, le diagnostic est facile. Mais dans les formes mixtes, et elles sont fréquentes, où le lymphangiome coexiste avec d'autres malformations congénitales (angiomes et lipomes), le lymphangiome peut être difficile à diagnostiquer. On ne peut savoir quelle est la part du lymphangiome et celle du lipome ou de l'angiome, dans la formation de la tumeur. Si l'on faisait l'extirpation de ces tumeurs, l'examen histologique leverait tous les doutes, et bien des angio-lipomes se révéleraient sans doute des hémolymphangiomes.

IV. — Certaines tuméfactions, qui ont les mêmes caractères cliniques que des angiomes profonds, ne disparaissent pas entièrement par la radiothérapie. Il persiste, en dessous de la peau, une masse molle, plus ou moins considérable, résistant aux rayons.

Il est probable que les tissus, qui ont résisté ainsi à la radiothérapie, sont de nature lipomateuse ou lymphangiomateuse.

L'examen clinique ne donne que peu de renseignements sur la proportion suivant laquelle les tissus angiomeux, lipomeux et lymphangiomateux se combinent pour constituer la tumeur.

La réductibilité à la pression, l'augmentation de volume et la teinte violacée que prend la tumeur à l'occasion des cris de l'enfant, les hématomes qui se produisent au moindre choc sont en faveur de l'angiome. L'irréductibilité de la tumeur, sa mollesse sont en faveur du lymphangiome et du lipome; les petites varices lymphatiques superficielles sont la signature certaine de la nature lymphangiomateuse de la tumeur.

Seul, l'examen histologique donnera une certitude sur la constitution de la tumeur.

V. — Le lymphangiome pur sera traité par l'extirpation chirurgicale, aussi complète que possible et dès que l'enfant sera en âge de la supporter. S'il s'agit d'un angiome associé à un lymphangiome, il y aura lieu de soumettre la tumeur, d'abord au traitement par les Rayons X, puis ultérieurement, en un second temps, si

les troubles fonctionnels ou la difformité de la tumeur le justifient, d'extirper le lymphangiome.

VI. — Le résultat du traitement chirurgical de ces tumeurs est, en général, très satisfaisant. Les récives sont rares, et sont d'ailleurs facilement opérées.

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,

Vu :

PATEL

LE DOYEN,

JEAN LEPINE.

Vu et permis d'imprimer :

Lyon, le 18 Novembre 1925

*Pour le Recteur et par Délégation,
Le Vice Président du Conseil de l'Université,*

L. JOSSERAND.

BIBLIOGRAPHIE

1. LAMELONGUE et V. MÉNARD. — *Affections congénitales*; t. I, Tête et cou; Paris, 1881.
 2. LE DENTU et DELBET. — *Traité de chirurgie clinique et opératoire*. Paris, 1904, t. I.
 3. DUPLAY et RECLUS. — *Traité de chirurgie*, 1898; t. I, Appendice aux tumeurs; t. V, Maladies des glandes salivaires.
 4. LAMELONGUE et ACHARD. — *Traité des kystes congénitaux*, 1886. Troisième partie : Kystes séreux congénitaux.
 5. GAYRAUD. — *Thèse de Montpellier*, 1899-1900. Contribution à l'étude des Lymphangiomes de la face.
 6. Vera PLESCATCHEVSKY (Mlle). — *Thèse de Montpellier*, 1911. Contribution à l'étude des Lymphangiomes.
-

TABLE DES MATIERES

Introduction.....	7
Chapitre Premier.— Observation personnelle.....	11
Chapitre II.— 1. Définition et classification des lymphangiomes	15
2. Anatomie pathologique	17
3. Etiologie et pathogénie.....	20
4. Symptômes et diagnostic.....	21
5. Evolution et pronostic.....	26
Chapitre III.— Traitement des Lymphangiomes .	29
Autres Observations.....	37
Conclusions.....	47
Bibliographie.....	51
